

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N° 39

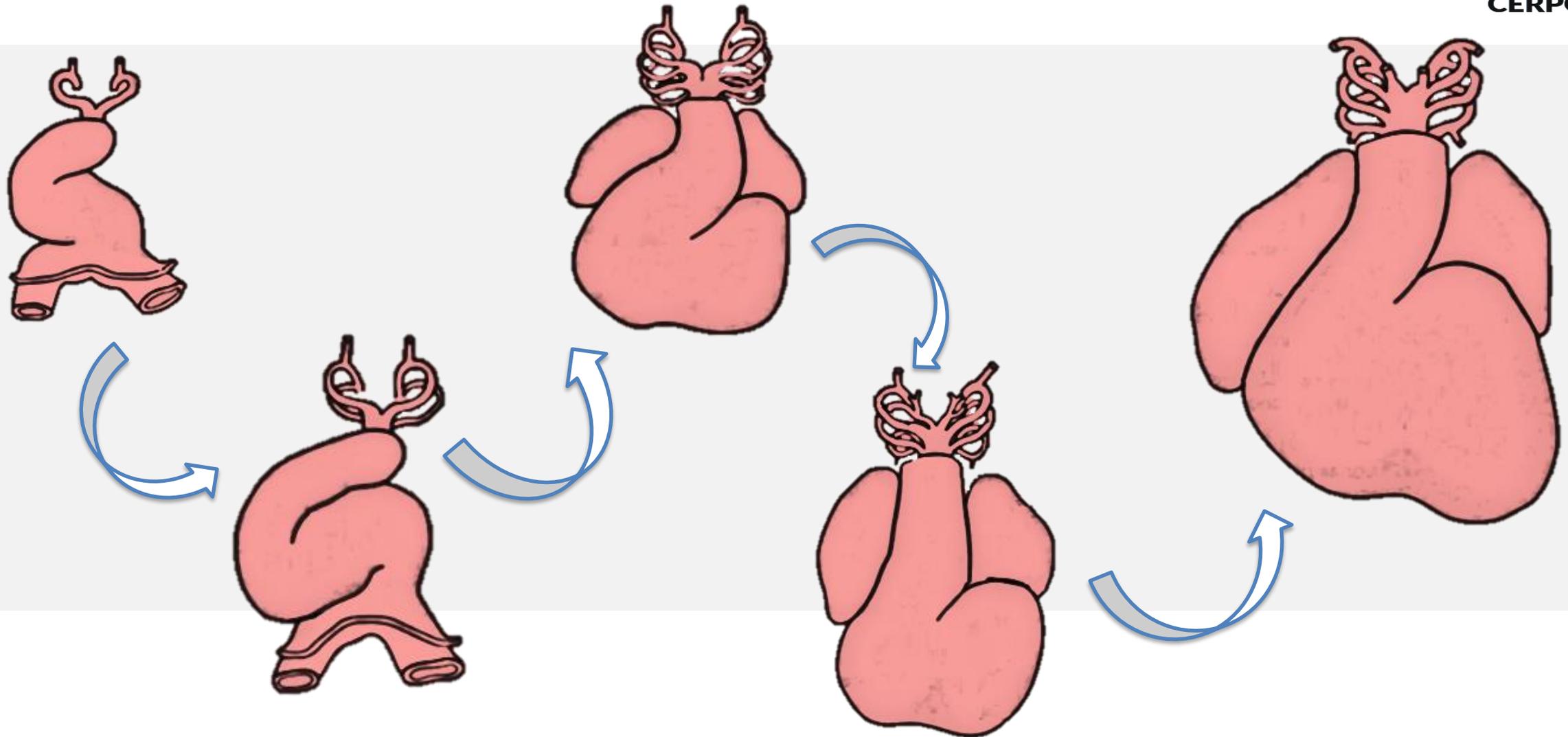
Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Dr. Sebastián Martínez González, Dr. Daniel Martín, Dr. Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

11 de Septiembre de 2020.-



Introducción



Introducción

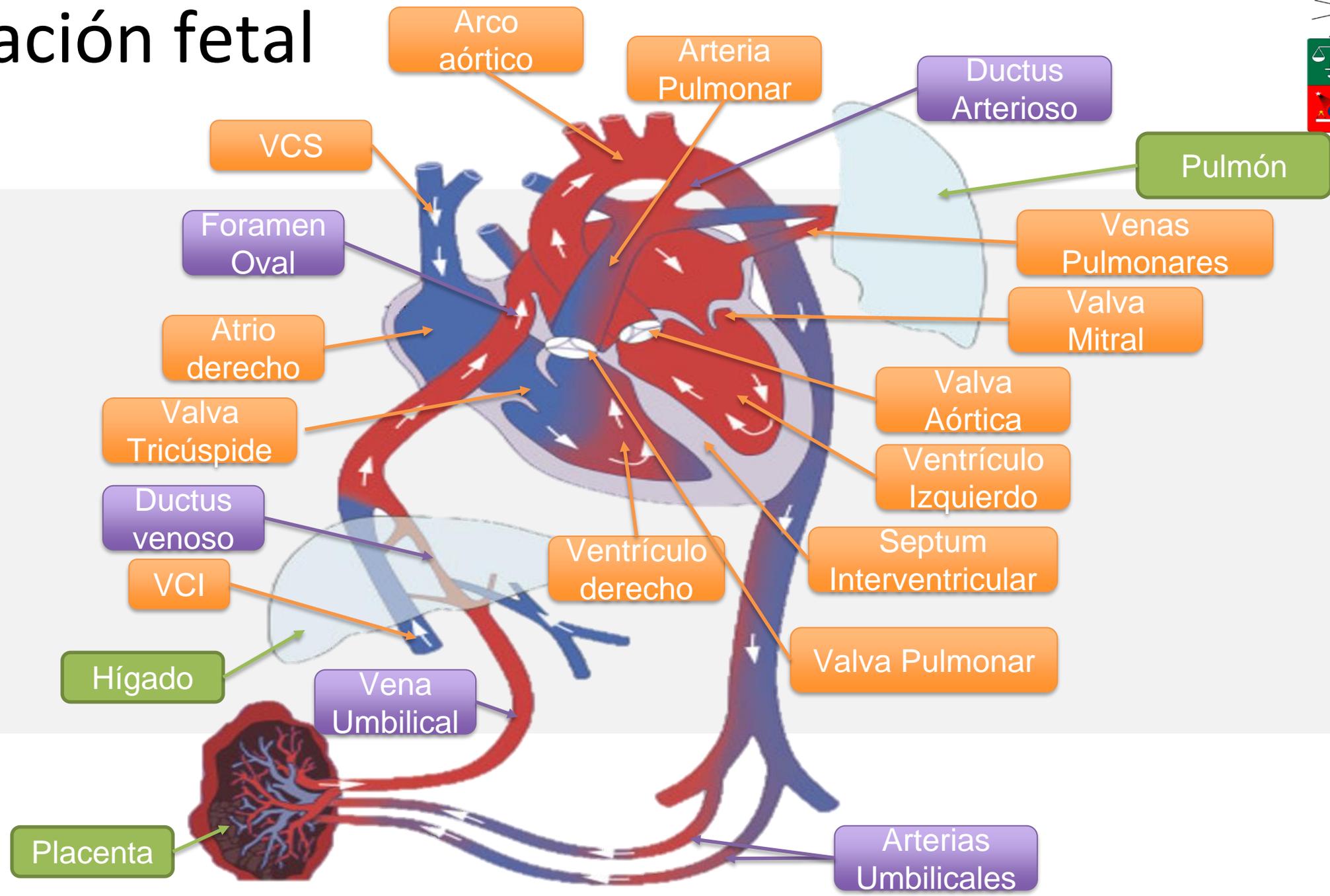


Cardiopatías congénitas Chile

- 10 en 1000 RNV
- 2ª causa de muerte en <1 año
- GES → 2005
 - Previamente 1/3 fallecían esperando diagnóstico
 - Diagnóstico prenatal y oportunidad quirúrgica han mejorado su pronóstico
- Se estiman ~50.000 adultos con Cardiopatía congénita



Circulación fetal

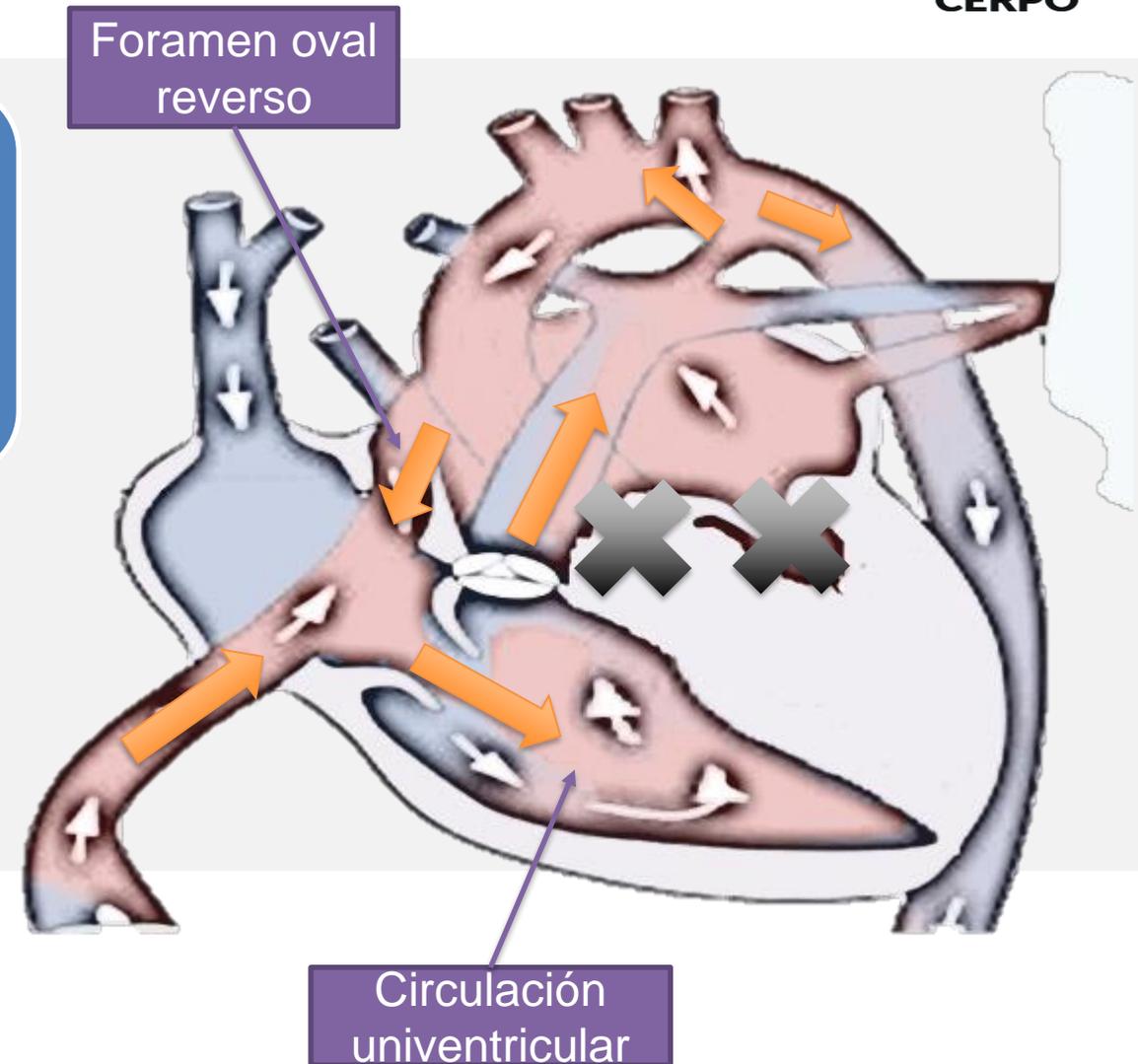


Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

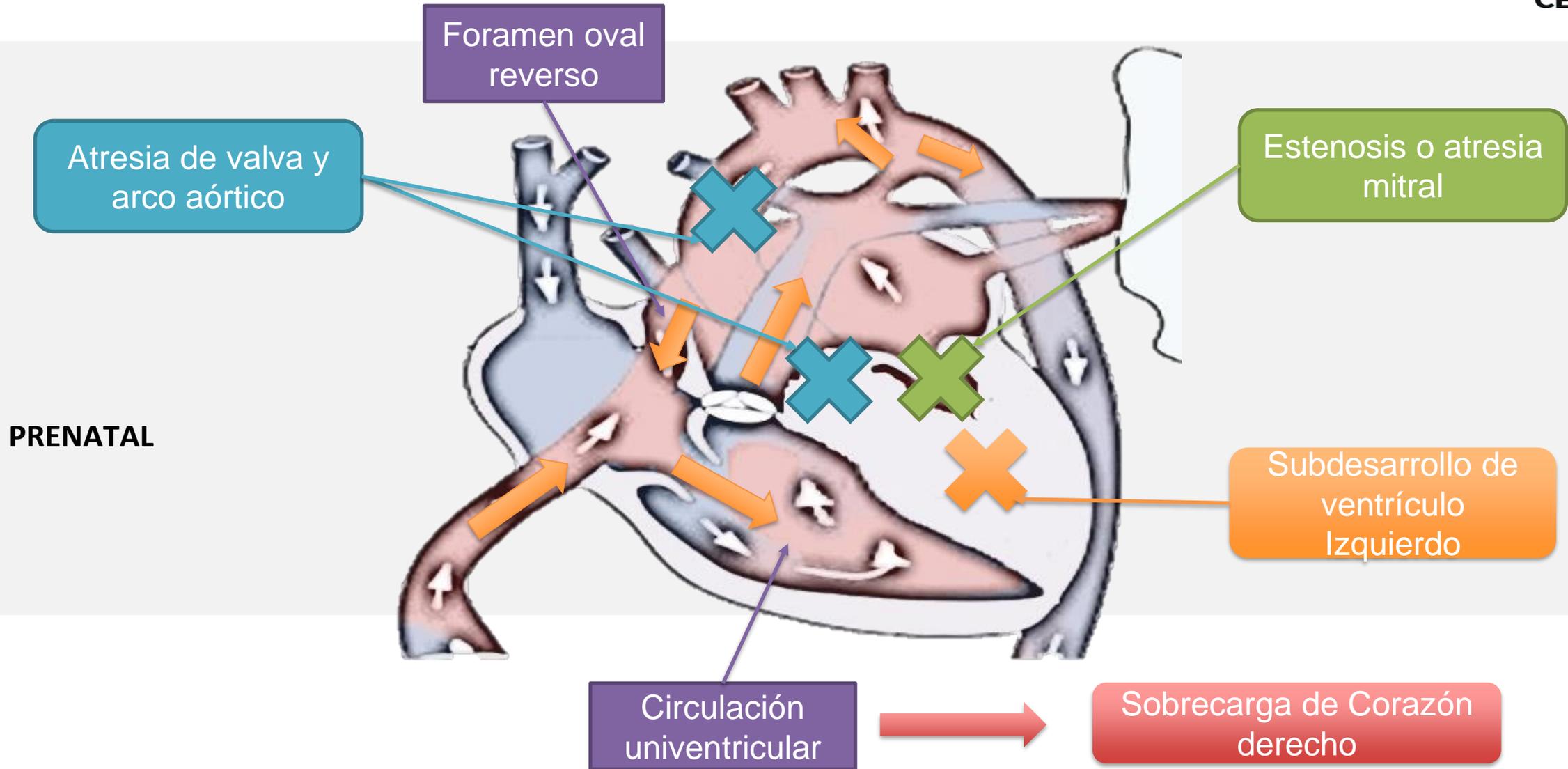
Desarrollo insuficiente del ventrículo izquierdo y su tracto de salida

- 15% de CC en Dg prenatal
- 3% de CC en RNV
- Más frecuente en varones

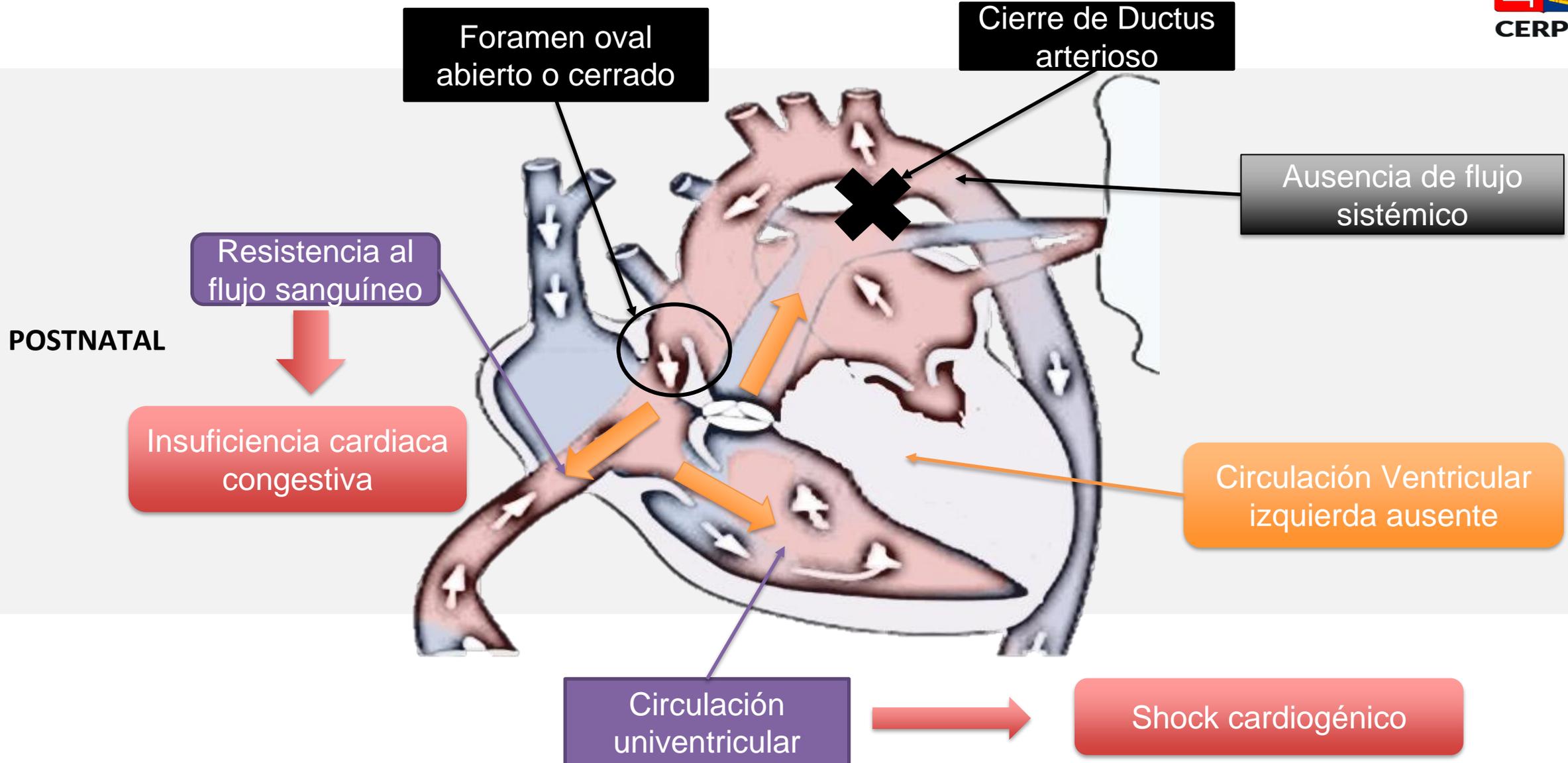
Cardiopatía ductus dependiente



Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico



Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico



Factores de riesgo asociado

- Condiciones maternas y del embarazo
- Antecedentes familiares.
- Exposición fetal a elementos teratogénicos
- Infecciones maternas
 - Rubéola
 - Herpes
 - Coxsackie
 - Citomegalovirus.

Alto riesgo de recurrencia.

1 hijo afectado

4%

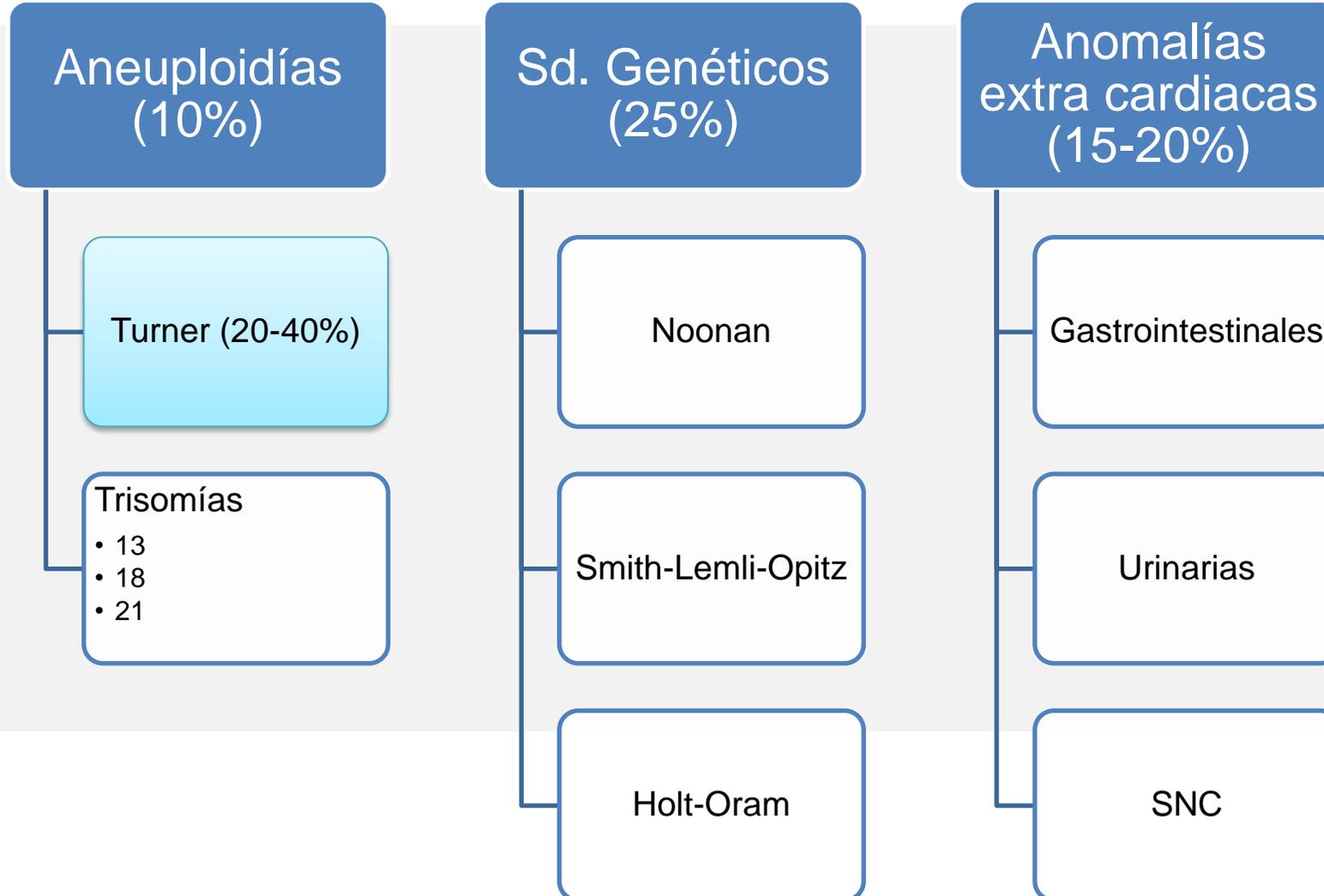
2 hijos afectados

25%

Diagnóstico diferencial



Asociación a otras anomalías



¿Variantes genéticas?

Tipo 1

- AR
 - 6q22.31
 - Gen GJA1

Gap junction protein alpha 1

- Displasia Craneometafisiaria
- Eritroqueratodermia variable y progresiva
- Hipoacusia no sindrómica
- Displasia Oculodentodigital
- Coloboma
- Enfermedad cardiaca congénita crítica
- Síndrome heterotáxico



Tipo 2

- AD
 - 5q35.1
 - Gen NKX2-5

NK2 homeobox 5

- Defecto septal ventricular
- Hipotiroidismo congénito sin bocio
- Malformaciones cardiacas conotruncales
- Tetralogía de Fallot
- Defecto septal atrial con o sin defecto de conducción atrioventricular
- Sd. De corazón izquierdo hipoplásico

Outcome of Infants With Hypoplastic Left Heart and Turner Syndromes

PATRICIA M. REIS, MD, MARGARET R. PUNCH, MD, EDWARD L. BOVE, MD, AND
COSMAS J. M. VAN DE VEN, MD

Objective: To report the obstetric and neonatal outcomes of ten infants with hypoplastic left heart syndrome in association with Turner syndrome.

Methods: The Pediatric Cardiovascular Surgery database at the University of Michigan was searched from 1990 to 1997, and obstetric and neonatal records of neonates with hypoplastic left heart syndrome and Turner syndrome were reviewed.



N= 406 casos con SHVI (1990-1997).

- 10 casos (2,5%) presentaban Sd de Turner asociado.
- Edad gestacional promedio al parto 38 +/- 1.2 sems.
- Todos partos vaginales
- Peso promedio al nacer 2991+/- 438 grs.
- Todos con Apgar > 7 a los 5 mins.
- Todos fueron sometidos a Norwood
 - Sólo 2 sobreviven y se someten a segunda fase quirúrgica, ambos sobreviven con problemas médicos significativos

Conclusión:

- Sobrevida muy reducida en pacientes con SHVI y Sd de turner asociado.

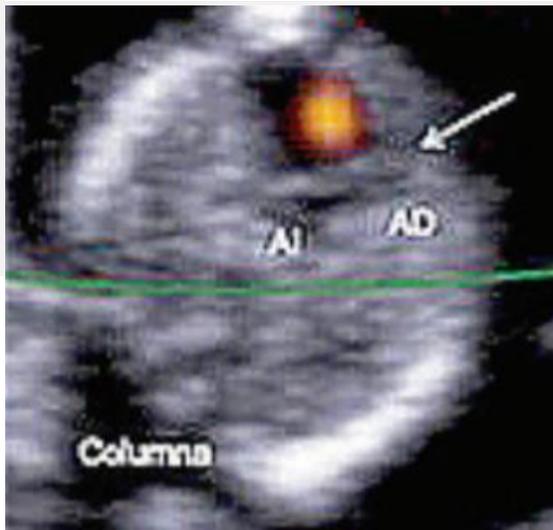
Diagnóstico prenatal



- Primer trimestre



Normal

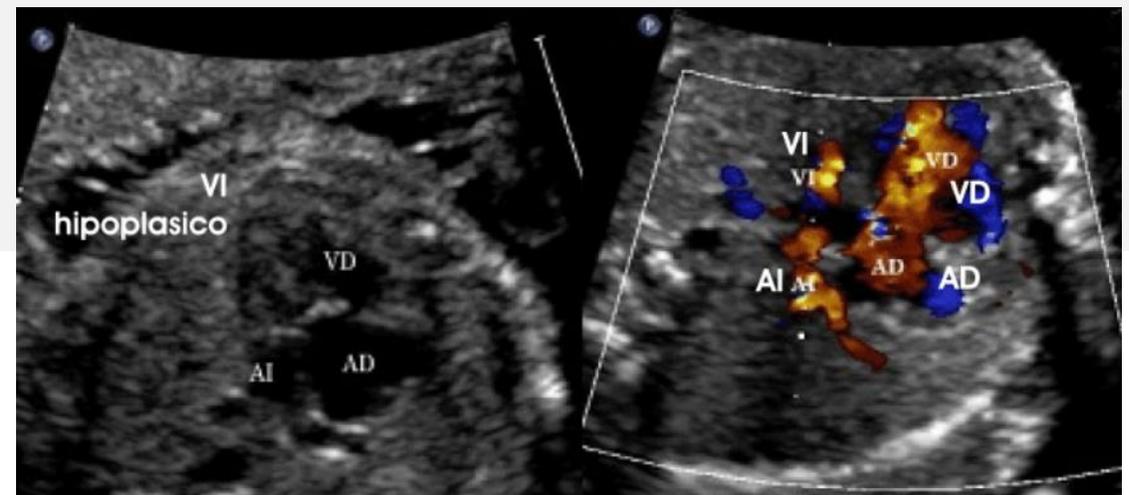


Hipoplasia VI

- Segundo trimestre



Detecta entre un 18-40% de SHVI



Diagnóstico prenatal



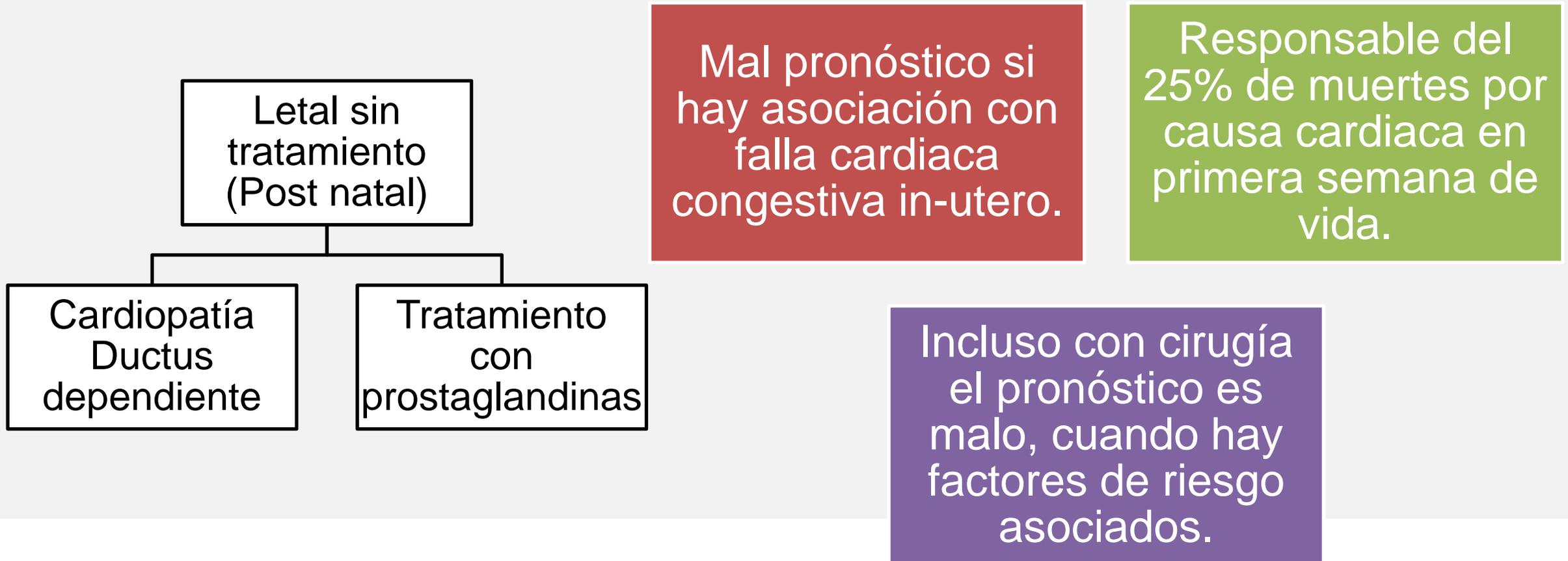
Identificar otra alteraciones cardiacas asociadas

- Evaluar funcionalidad válvulas AV
- Situs ventricular
- Orientación de grandes vasos
- Tamaño de Aorta Ascendente y raíz
 - Hipoplasia de porción proximal Ao ascendente
- Atresia aortica
- Tamaño de CIA, en casos que se identifique

Buscar anomalías extra-cardiacas asociadas

Hemodinamia fetal

Pronóstico



Pronóstico

Operación de Norwood

3 etapas

Sobrevida 50% a 5 años

Secuelas neurológicas
50%



Trasplante cardiaco

Dificultad de
encontrar
donantes



Factores de Riesgo para estimar Pronóstico



Restricción en Retorno Venoso

- Ausencia de shunt desde AI
- Evaluar presencia de flujo reverso en venas pulmonares

Anomalías cardiacas Asociadas

- Insuficiencia tricúspide
- Ausencia congénita de velos en válvula Aórtica
- Arritmias (Flutter, TPSV, BAVC)

Anomalías extr-cardiacas asociadas

- Cerebrales
- Craneofaciales
- Renales
- Gastrointestinales

Manejo Quirúrgico Post Parto



Paliativo (mortalidad
15-50%)

Septectomía Auricular
Banding en arteria
pulmonar
Shunt aorto pulmonar

Terapéutico

Transplante cardiaco
Serie quirúrgica

- Norwood (al nacimiento)
85% éxito.
- Construye nueva raiz
Aortica y arco
- Glen bidireccional (6 a 8
meses de vida)
- Anastomosis de VCS
con Art. Pulmonar
derecha

Impact of Prenatal Diagnosis on Survival and Early Neurologic Morbidity in Neonates With the Hypoplastic Left Heart Syndrome

William T. Mahle, MD*§; Robert R. Clancy, MD†§||; Susan P. McGaurn, PharmD||; James E. Goin, PhD¶||; and Bernard J. Clark, MD*§



TABLE 4. Pre- and Postoperative Outcomes for Patients Whose HLHS Had Been Diagnosed Prenatally and Postnatally

	Prenatal Diagnosis	Postnatal Diagnosis	P*
Preoperative			
Seizure	1/79 (1.3%)	7/137 (5.1%)	.26
Coma	0/79 (0.0%)	2/137 (1.5%)	.53
Death	2/79 (2.5%)	2/137 (1.5%)	.63
Operative and postoperative			
Seizure	10/77 (13.0%)	23/135 (17.0%)	.55
Coma	1/77 (1.3%)	11/135 (8.1%)	.06
Death	17/77 (22.1%)	36/135 (26.7%)	.51
Cumulative			
Neurologic event	12/79 (15.2%)	36/137 (26.3%)	.06
Death	19/79 (24.1%)	38/137 (27.7%)	.63

* Fisher's exact test.

TABLE 5. Multivariable Risk Factor Analysis* for Overall Mortality

	Odds Ratio†	95% Confidence Interval	P†
Prenatal diagnosis	0.89 (0.87)	(0.43–1.85)	.76 (0.68)
Genetic anomalies‡			
Dysmorphism	2.09 (2.14)	(0.77–5.66)	.15 (0.10)
Named genetic syndrome	7.48 (6.80)	(2.05–27.32)	.002 (0.004)
Apgar score ≤5 at 5 min	20.66 (18.15)	(2.18–195.92)	.01 (0.01)

* Model includes enrollment in neuroprotection trial and exposure to neuroprotective agent.

TABLE 6. Multivariable Risk Factor Analysis* for Adverse Neurologic Events

	Odds Ratio†	95% Confidence Interval	P†
Prenatal diagnosis	0.43 (0.46)	(0.18–1.00)	.05 (0.05)
Genetic anomalies‡			
Dysmorphism	0.70 (0.94)	(0.19–2.61)	.60 (0.92)
Named genetic syndrome	10.03 (8.83)	(2.57–39.19)	.001 (0.002)
Apgar score ≤5 at 5 min	5.34 (4.10)	(0.90–31.55)	.06 (0.11)

* Model includes enrollment in neuroprotection trial and exposure to neuroprotective agent.

N= 216

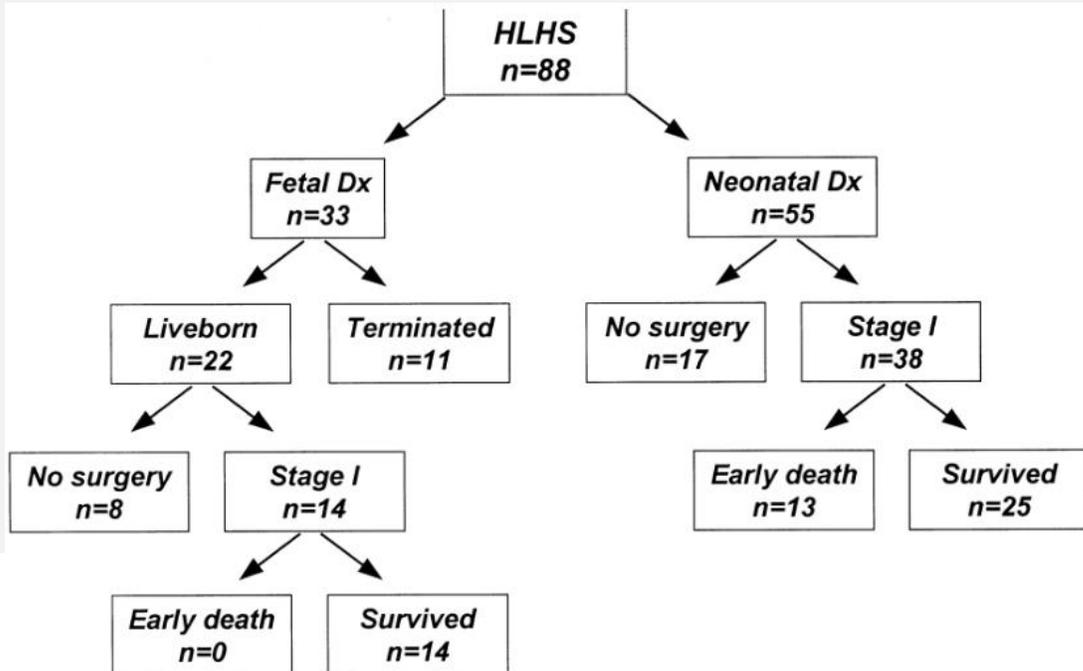
Resultados

- Mortalidad (26.4%)
 - Sin diferencia entre momento del diagnóstico
- Morbilidad
 - Pacientes con diagnóstico prenatal presentan pocos efectos adversos neurológicos perioperatorios

CLINICAL INVESTIGATION AND REPORTS

Improved Surgical Outcome After Fetal Diagnosis of Hypoplastic Left Heart Syndrome

Wayne Tworetzky, Doff B. McElhinney, V. Mohan Reddy, Michael M. Brook, Frank L. Hanley, and Norman H. Silverman



Conclusiones

- Diagnóstico prenatal se asocia con mejores condiciones clínicas previo a la cirugía y mejores resultados posterior a primera fase quirúrgica (Norwood), que aquellos pacientes con diagnóstico postnatal.



Impact of Noncardiac Congenital and Genetic Abnormalities on Outcomes in Hypoplastic Left Heart Syndrome

Angira Patel, MD, MPH, Edward Hickey, MD, Constantine Mavroudis, MD, Jeffrey P. Jacobs, MD, Marshall L. Jacobs, MD, Carl L. Backer, MD, Melanie Gevitz, BA, and Constantine D. Mavroudis, BA

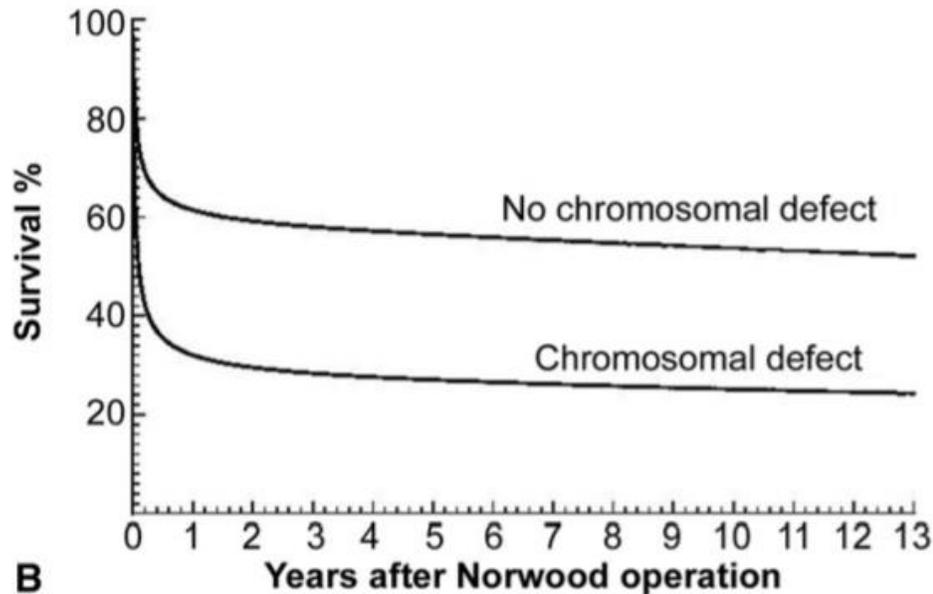


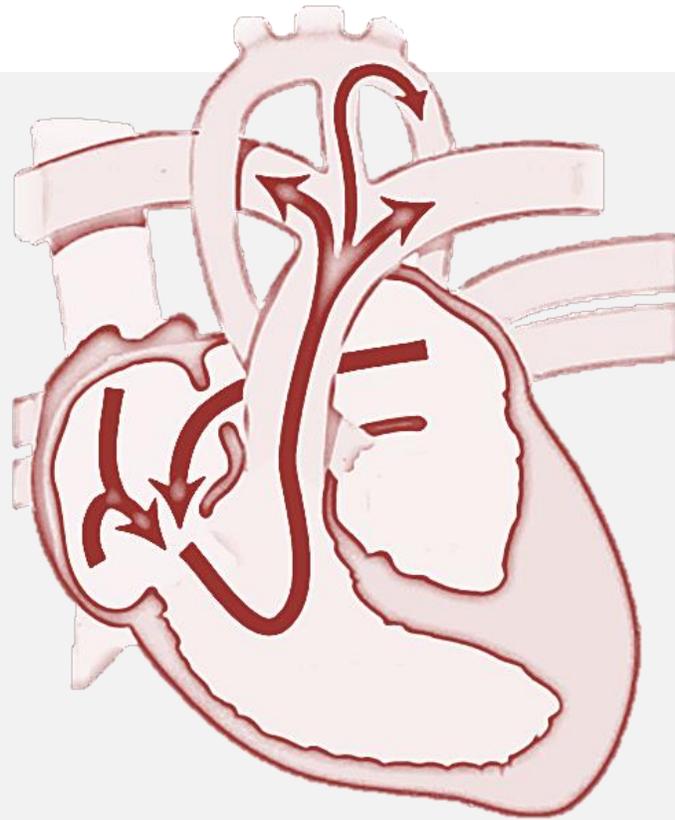
Table 3. Outcomes in the STS Database for Infants With Coexisting Noncardiac Congenital Abnormalities or Genetic Syndromes Versus Those Without, Who Underwent Staged Univentricular Palliation for HLHS^a

Variable	In-hospital Mortality				LOS (Days)	
	N	n	%	p Value	Mean	p Value
Stage 1 (Norwood):						
No noncardiac abnormality	1,029	204	19.8	0.04	30.6	<0.001
Noncardiac abnormality	187	50	26.7		41.8	
Stage 2:						
No noncardiac abnormality	611	11	1.8	0.68	11.9	0.03
Noncardiac abnormality	91	2	2.2		17.7	
Stage 3 (Fontan):						
No noncardiac abnormality	490	10	2	0.18	13.5	0.89
Noncardiac abnormality	63	3	4.8		13.7	

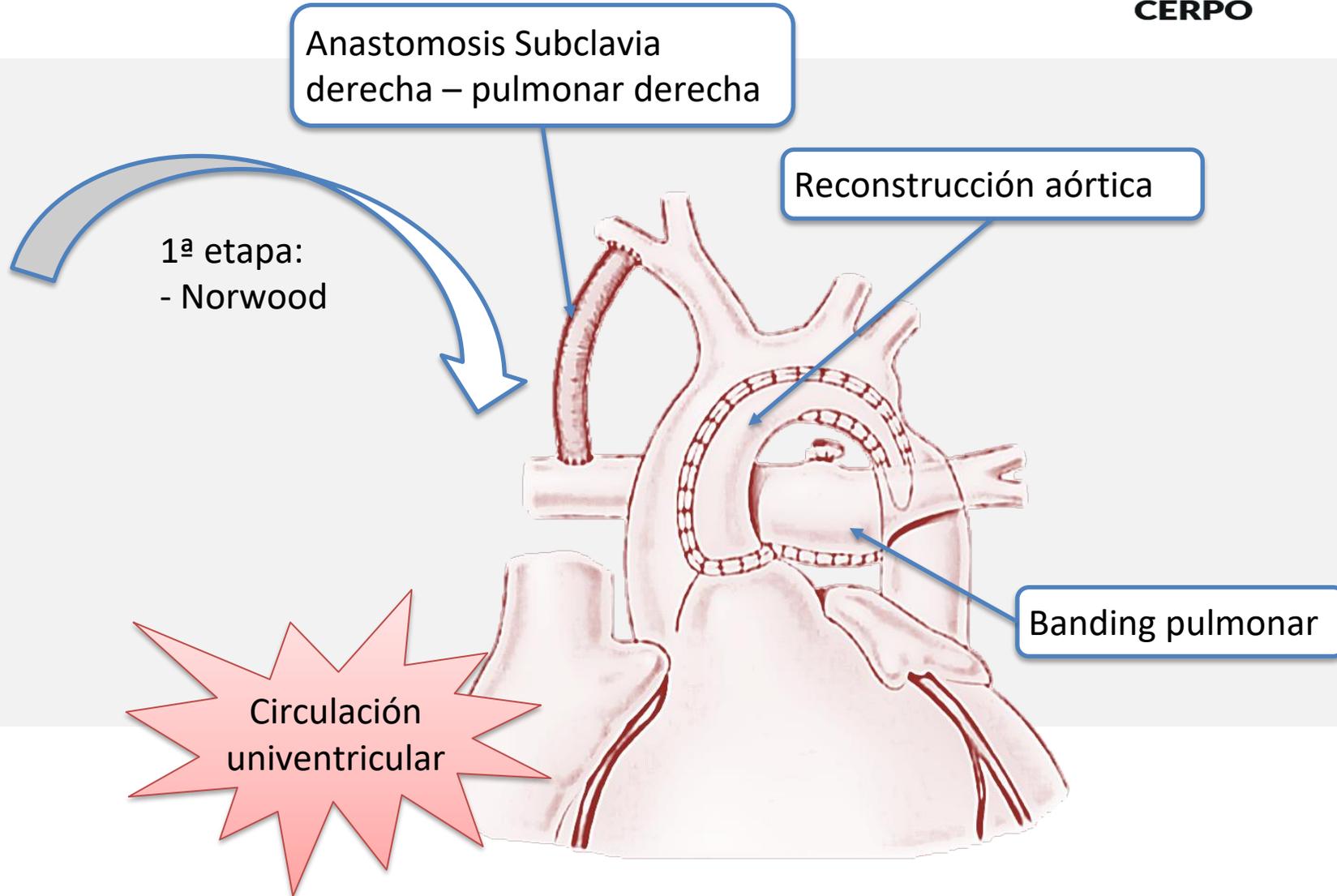
^a In-hospital mortality and mean postoperative hospital stay were compared between the two groups at each stage.

HLHS = hypoplastic left heart syndrome; LOS = length of postoperative hospital stay; N = number of operated patients; n = number with in-hospital mortality; STS = Society of Thoracic Surgeons.

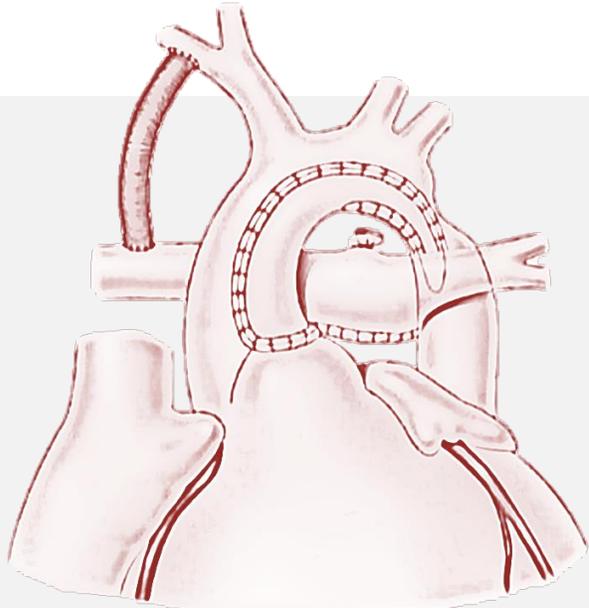
Manejo Quirúrgico Post Parto



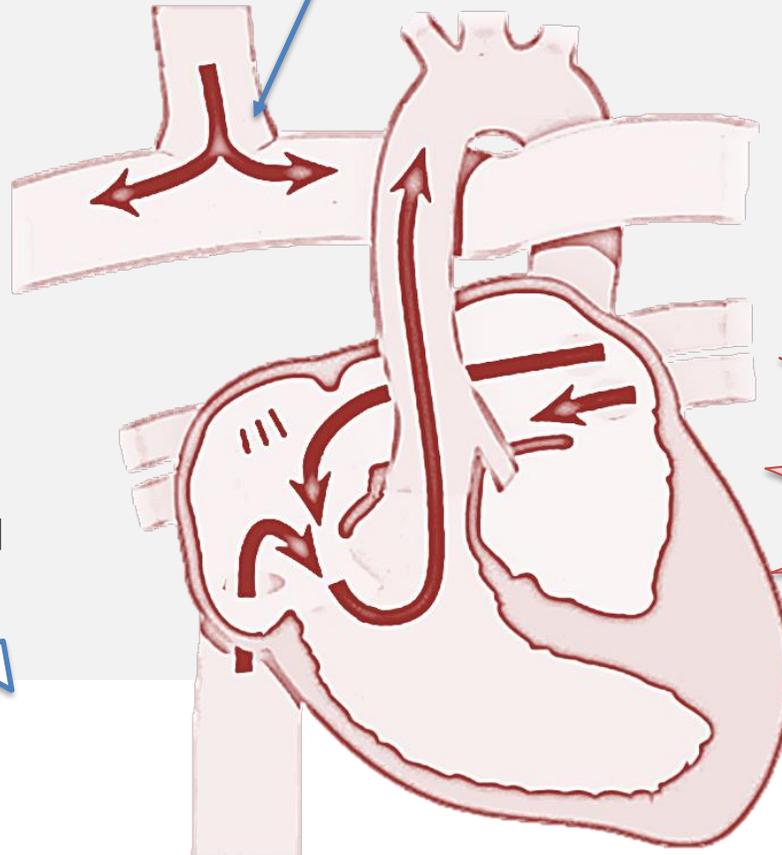
Circulación fetal en SCIH



Manejo Quirúrgico Post Parto



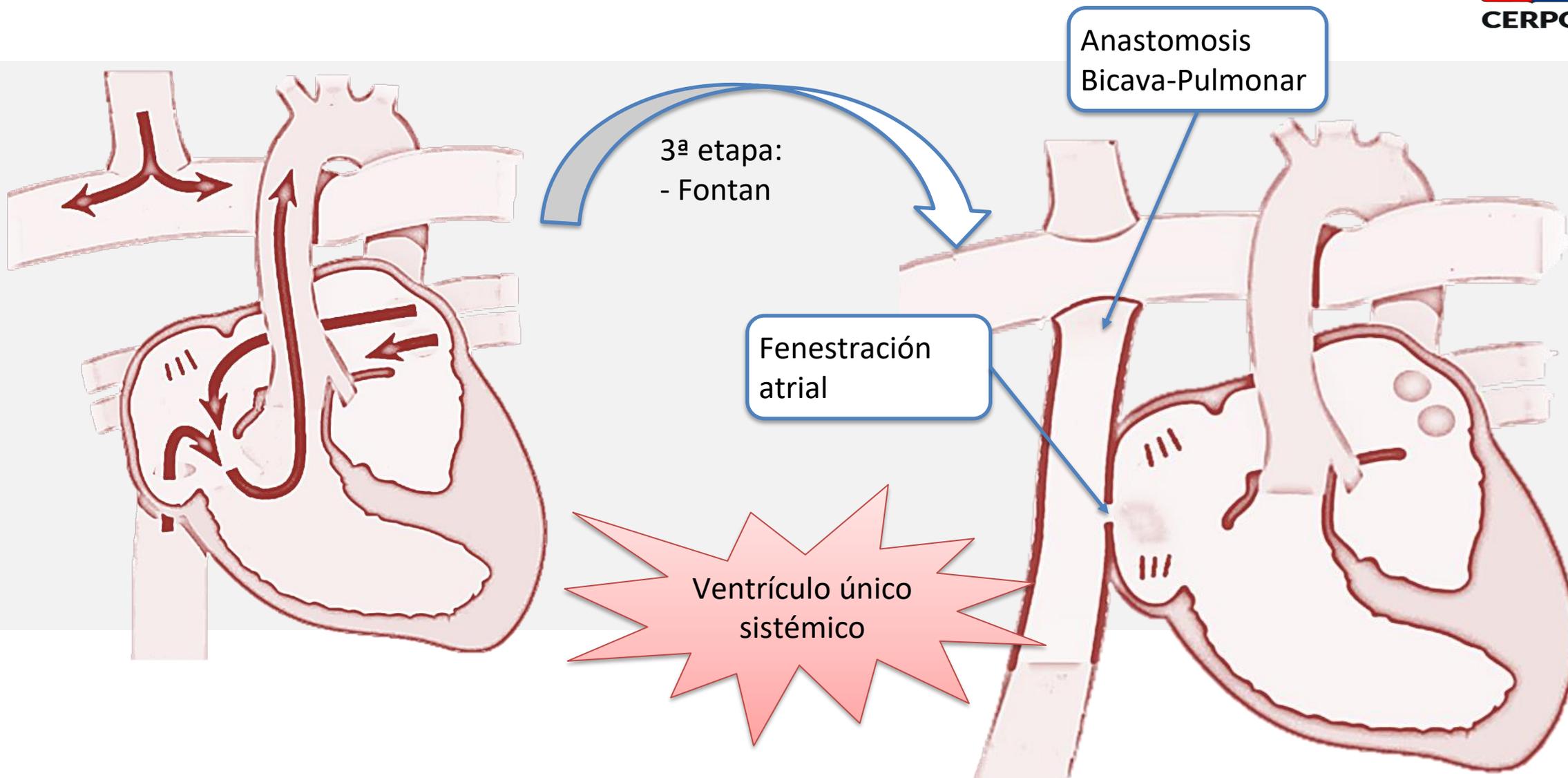
Anastomosis VCS – pulmonar derecha



2ª etapa:
- Glenn Bidireccional

Separación circulación pulmonar y sistémica

Manejo Quirúrgico Post Parto





REVISTA CHILENA DE PEDIATRÍA

www.elsevier.es/rchp



ARTÍCULO ORIGINAL

Síndrome de hipoplasia de corazón izquierdo: experiencia de 10 años de un programa de etapificación quirúrgica



Gonzalo Urcelay^{a,*}, Francisca Arancibia^a, Javiera Retamal^a, Daniel Springmuller^a, Cristián Clavería^a, Francisco Garay^a, Patricia Frangini^a, Rodrigo González^b, Felipe Heusser^a, Claudio Arretz^c, Pamela Zelada^a y Pedro Becker^b

^a Departamento de Cardiología y Enfermedades Respiratorias, División de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

^b División de Enfermedades Cardiovasculares, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile, Santiago, Chile

^c Hospital Roberto del Río, Santiago, Chile

N = 76 pac (2000-2010)

- 55% con Dg prenatal
- 65 pacientes sometidos a intervención de Norwood
 - Mortalidad 1^a etapa 24%
 - Mortalidad 2^a etapa 4,8%
 - Mortalidad 3^a etapa 10%
- Sobrevida
 - 1 año 65%
 - 5 años 57%

Conclusión

- Mortalidad quirúrgica en Chile es similar a la reportada en centros internacionales.

Asesoría Obstétrica



Orientación a los padres

Monitorizar crecimiento y desarrollo de otros órganos y función cardíaca.

Búsqueda de anomalías asociadas.

Ofrecer estudio genético.

Asociación con falla cardíaca congestiva

- Interrumpir v/s manejo expectante.

Via de Parto

- Vaginal si no hay signos de falla cardíaca.

Manejo en centro terciario.

¿Ley IVE?



Patología con 50% de sobrevida a 5 años con corrección quirúrgica

No se consideran las secuelas neurológicas para Ley IVE

Podría tener cabida en asociación con otras malformaciones o aneuploidías

Las patologías que a continuación se exponen no constituyen un catálogo taxativo, sino que reflejan aquellas que según la evidencia son indiciarias de incompatibilidad con la vida extrauterina, en todo caso de carácter letal. Sin perjuicio de ello, siempre la evaluación del caso concreto, realizada por dos diagnósticos de médicos especialistas en igual sentido, es lo que determinará la posibilidad de constitución de una segunda causal.

¿Se pueden embarazar las mujeres post operadas?



Fertilidad conservada

En Chile primeras cirugías a partir del 2000

- Hoy en día en edad fértil

Evaluar riesgo cardiovascular

Consejería adecuada



CARPREG: Cardiac Disease in Pregnancy



Predictores CARPREG

(1 pto c/u)

- Evento cardíaco previo
 - *ICC, AVE, TIA o arritmia*
- CF NYHA > II
- Saturación O₂ < 90%
- Obstrucción corazón izquierdo
- Disfunción ventricular sistémica
 - *FE < 40%*

Estimación de riesgo de complicaciones cardiovasculares maternas

Nro de predictores	Riesgo de evento CV (%)
0	5
1	27
2 o más	75

Clasificación WHO



Clase I

Sin incremento en mortalidad materna y leve o ausente incremento en morbilidad

- Leve o pequeña
 - Estenosis pulmonar
 - Defecto septal ventricular
 - Ductus Arterioso persistente
 - Prolapso válvula mitral
- Lesiones simples reparadas exitosamente
 - Defecto septal atrial
 - Defecto septal ventricular
 - Ductus arterioso persistente
 - Drenaje venoso anómalo pulmonar



Clase II

Leve aumento en mortalidad Materna y moderado incremento en morbilidad

- Defecto septal atrial no reparado
- Tetralogía de Fallot Operada
- Arritmias



Clase II-III

Dependientes de Factores individuales modificables y juicio clínico

- Deterioro ventricular izquierdo leve
- Miocardiopatía hipertrófica
- Válvula nativa
- Patología aórtica sin dilatación
- Coartación Reparada
- Transplante cardiaco

Clasificación WHO

Clase III

Incremento significativo de mortalidad materna o morbilidad severa

- Válvula mecánica
- TGA corregida
- Ventrículo derecho sistémico
- Cardiopatía cianótica
- Marfan con Aorta 40-45 mm

Clase IV

Muy alto riesgo de mortalidad materna o morbilidad severa

- Hipertensión pulmonar de cualquier causa
- Patología sistémica ventricular severa (FE <30% o NYHA III o IV)
- Miocardiopatía periparto previa
- Obstrucción severa en corazón izquierdo
- Marfan con Aorta >45 mm



Contraindicación del embarazo

Cambios hemodinámicos en el Embarazo



VOLUMEN
PLASMÁTICO

- Aumento progresivo hasta 30-50% a las 20-24 semanas gestación
- Hemodilución



GASTO
CARDÍACO

- Aumento 30 a 50%
- Dado por incremento VS – FC
- Fluctuaciones por compresión de VCI

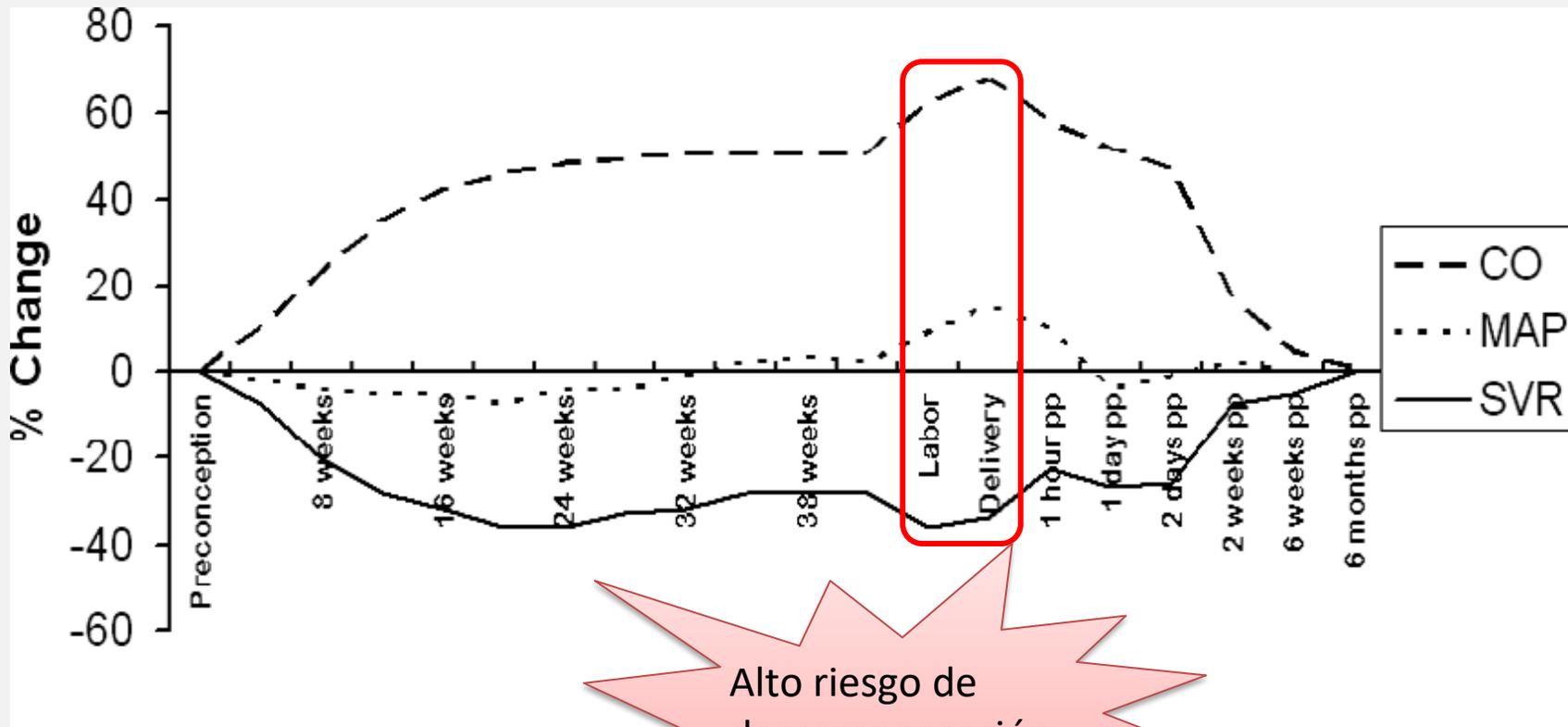


RESISTENCIA
VASCULAR

- Reducción de 30 a 50% al final del 2ºT
- Disminución postcarga por circulación placentaria

Alto riesgo de
descompensación

Cambios hemodinámicos en el Embarazo



Alto riesgo de descompensación

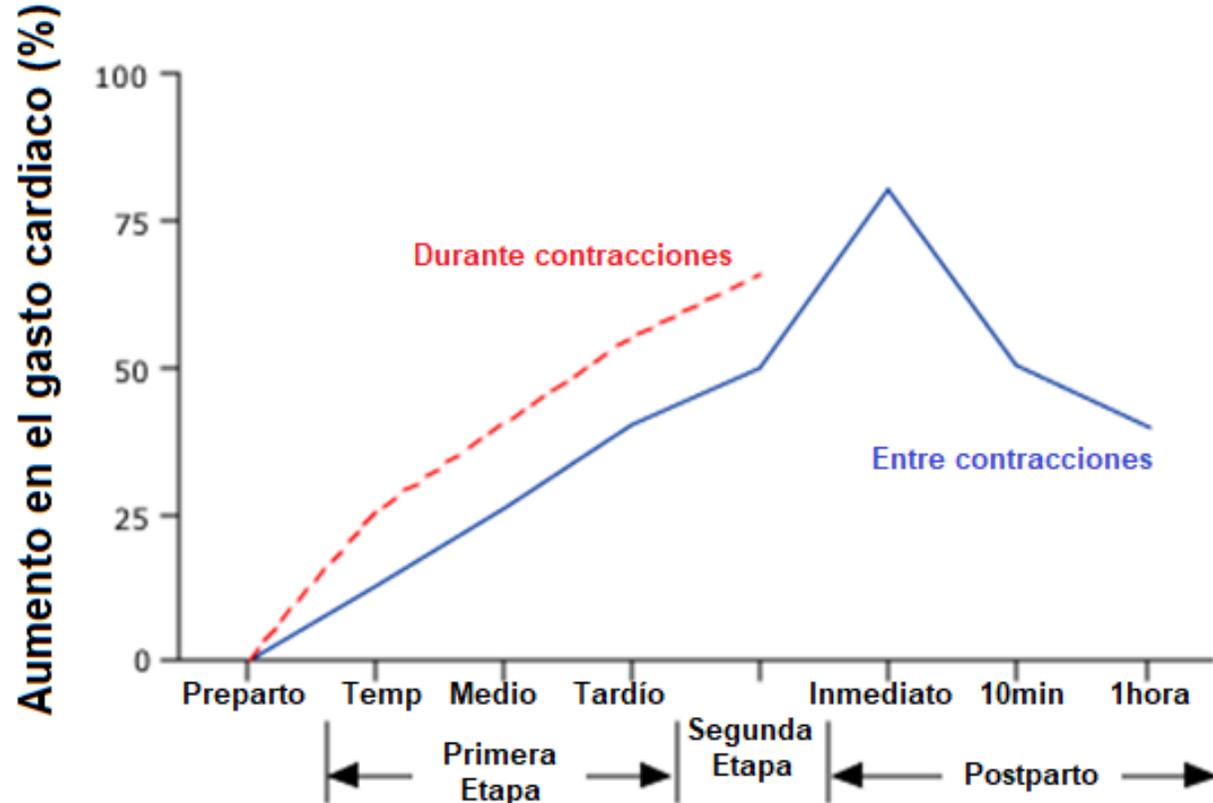
Arritmia

Hemorragia

Disección aórtica

Edema pulmonar agudo

Consideraciones del parto



Pacientes deberían ser manejadas en centros de alta complejidad y por equipos especializados

Parto con los menores cambios agudos hemodinámicos posibles

Consejo Preconcepcional



Evaluación inicial de función cardíaca.

Ajuste de medicamentos según riesgo en embarazo.

Manejo multidisciplinario - Controles periódicos.

Estratificar el riesgo materno de complicaciones cardíacas y resultados adversos durante el embarazo.

Riesgo de recurrencia 3 a 50% dependiendo del tipo de cardiopatía materna.





Conclusión

Patología con alta tasa de mortalidad con y sin tratamiento

Diagnóstico puede realizarse de forma prenatal

Asesoramiento adecuado

Los avances en el área quirúrgica han mejorado la sobrevida, pero con una tasa de secuelas aun alta

CERPO

Centro de Referencia Perinatal Oriente
Facultad de Medicina, Universidad de Chile



Seminario N° 39

Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Dr. Sebastián Martínez González, Dr. Daniel Martín, Dr.
Juan Guillermo Rodríguez, Dra. Daniela Cisternas O.

14 de Septiembre de 2020.-

